

Aus der Tübinger Universitäts-Augenklinik.

Drei Fälle

von

Kolobom der oberen Augenlider.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

unter dem Präsidium

von

Dr G. Schleich

o. ö. Professor der Augenheilkunde und Vorstand der ophthalmiatischen Klinik
in Tübingen,

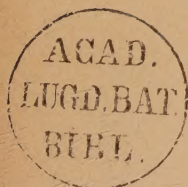
der medizinischen Fakultät in Tübingen

vorgelegt

von

Harold Zumsteeg

approb. Arzt aus Stuttgart.



Tübingen.

Verlag von Franz Pietzcker.

1899.

Druck von Otto Riecker's Buchdruckerei, Tübingen.

Die im folgenden näher zu beschreibenden drei Fälle von Kolobom der oberen Augenlider sind die einzigen, welche in einem Zeitraum von nahezu 25 Jahren in der Universitäts-Augenklinik zu Tübingen zur Beobachtung kamen *). Obwohl unter den Missbildungen überhaupt die Bildungsfehler des Auges betreffs der Häufigkeit ihres Vorkommens mit in erster Reihe stehen, so sind speziell die Beobachtungen über Kolobome des oberen Lides verhältnismässig recht selten, was aus den spärlichen in der betreffenden Litteratur mitgeteilten Fällen von Bildungsfehlern der oberen Augenlider hervorgeht. Diese Thatsache allein würde schon die Veröffentlichung unsrer drei Fälle rechtfertigen. Angesichts der verschiedenen Theorien, welche über das Zustandekommen dieser Bildungsstörung aufgestellt sind, ist die Mitteilung einzelner Fälle insofern von Bedeutung, als für die Erklärung des Zustandekommens derselben weitere Grundlagen geschaffen werden. Dazu kommt, dass unsere Fälle in dem Detailbefund sehr verschiedene Verhältnisse darbieten, sowie dass der dritte Fall (C. A.) mit einem schon früher von Brinkmann **) beschriebenen in engster Beziehung steht.

*) Beobachtungen von Kolobom des unteren Augenlides mit der nicht vollständig geschlossenen Gesichtsspalte, Hasenscharte etc. sind hier nicht mitgeteilt.

**) Mitteilungen aus Dr. Königshöfers Augenklinik zu Stuttgart; I. Beitrag zur Kasuistik der angeborenen Defekte der Lider.

Münchener medizinische Wochenschrift 1887, Nr. 18.

Der erste schon beschriebene Fall kam vor längerer Zeit zur Beobachtung. Es handelt sich um ein nicht hochgradiges, aber doppelseitiges Kolobom der oberen Augenlider. Der zweite aus späterer Zeit betrifft ein einseitiges Kolobom des rechten Oberlides. Im dritten Fall, der im Frühjahr dieses Jahres der Klinik zukam, haben wir ein doppelseitiges Kolobom der Oberlider vor uns.

I. Fall.

(Journal Nr. 790. 1878.)

In den »Mitteilungen aus der ophthalmiatischen Klinik in Tübingen« findet sich der erste Fall von Schleich*) ausführlich beschrieben. Der Vollständigkeit halber seien die Hauptpunkte an dieser Stelle nochmals angeführt:

Die Missbildung findet sich an einem 27jährigen Mann. Die Anamnese ergibt: Eltern sind nicht blutsverwandt; in der Familie ist von angeborenen Missbildungen, besonders der Augen, nichts bekannt. Die Abnormität an den Augen will er mit zur Welt gebracht haben. Als Ursache wird ein Fall seiner Mutter einige Monate vor seiner Geburt angegeben, wodurch dieselbe eine schwere Verletzung in der linken Stirngegend erlitt. Mit dem rechten Auge will er immer gut in die Ferne und Nähe, mit dem linken stets schlecht gesehen haben.

Die Funktionsprüfung ergibt: Rechts mit Concav $S = \frac{5}{4}$, Links $S = \frac{5}{60}$, keine Ametropie; Sehfeld weder rechts noch links eingeschränkt. Der Farbensinn zeigt rechts einen nur unbedeutenden Defekt, indem auf grössere Entfernung helles Grün für Weiss gehalten wird.

Am linken Auge und seiner Umgebung finden sich folgende abnorme Verhältnisse. Der Kontour des oberen Lid-

*) Schleich, angeborenes Kolobom der Augenlider. Mitteilungen aus der ophthalmiatischen Klinik in Tübingen. (Herausgegeben von Dr. Albrecht Nagel, Vorstand der Klinik.) I., p. 114, 1882 (mit Abbildung).

randes ist entsprechend der Grenze zwischen mittlerem und innerem Drittel durch einen 8 mm langen und 5 mm hohen Defekt unterbrochen. Das obere Lid ist dadurch in eine innere ca. $\frac{3}{4}$ cm lange und in eine äussere kleinere Partie, beide mit normalem Lidrand, gespalten. Dem Rand des nach oben konvexen abgerundeten Defekts fehlen alle charakteristischen Merkmale eines normalen Lidrandes: es fehlen die Cilien, die beiden Kanten; die Cutis geht ohne scharfe Grenze in die Schleimhaut über. Durchtastet man das Lid, so findet man, dass sowohl der äussere, als auch der innere durch den Defekt davon getrennte Teil des Lides, jener ein grösseres, dieser ein kleineres Stück Lidknorpel einschliesst und dass entsprechend dem Defekt dieses Lides der Tarsus seiner ganzen Breite nach fehlt, dass also das betreffende Stück an dieser Stelle von einer einfachen Hautduplikatur gebildet wird. Die innere Schleimhautfläche der rudimentären Lidpartie zeigt kleinere Unregelmässigkeiten in der Oberfläche, ähnlich einer Anzahl kleinster Papillen, so dass das glatte Aussehen der Lidschleimhaut fehlt. Zwei kleine schlaaffe Schleimhautfalten ziehen von hier auf den Bulbus in die Nähe des Corneo-Scleralrandes, wodurch der Conjunctivalsack in eine äussere tiefere und eine innere seichtere Hälfte geteilt wird. Thränenpunkte und Thränenleitung sind normal.

Auf dem unteren äusseren Teil der Cornea sitzt eine pterygiumähnliche Bindegewebsmasse, die auf die Cornea bis etwa 3 mm vom Centrum hineinreicht und so ein grösseres Segment derselben bedeckt. Von dieser der Cornea aufsitzenden Bildung erhebt sich eine schmale wechselnd gespannte Falte, welche die Spitze des äusseren Lidwinkels mit der Bindegewebsmasse verbindet, die im übrigen von der Cornea rückwärts auf den Bulbus zieht und sich in der Uebergangsfalte der Conjunctiva bulbi verliert. Nirgends lässt sich die Sonde unter diese Bildung hinunterführen. Die Oberfläche derselben ist glatt und hat die Eigenschaften der Conjunctivalschleimhaut. Die Bewegungen des Bulbus sind dadurch nicht gehindert.

Die Cornea ist im übrigen hell, die Medien sind klar, Iris normal, der Augenhintergrund zeigt ausser einer circum-papillären Trübung nichts abnormes.

Das untere Lid ist normal.

Am oberen Lid finden sich dagegen noch andere abnorme Verhältnisse: Oberhalb des Liddefektes sitzt unmittelbar unter dem Supraorbitalrand in der Haut eine linsengrosse, rundliche Erhöhung mit einzelnen längeren braunen Haaren besetzt. Beim Betasten erweist sie sich nicht als umschriebener Tumor in oder unter der Haut, sondern ohne scharf von der Umgebung sich abzugrenzen, als auf einfacher Hypertrophie des Cutisgewebes beruhend. Der Augenbrauenbogen ist im inneren Drittel normal behaart, über der genannten Erhebung folgt dann eine Unterbrechung des normalen Haarwuchses in einer Länge von ca $\frac{3}{4}$ cm; hier sitzen nur spärliche hellere und dünne kurze Haare. Nach aussen findet sich wieder normale Behaarung. Auch die Grenzen der Haarlinie des Kopfes zeigen linkerseits ein eigentümliches Verhalten. Neben der Mittellinie zieht sich auf der Stirne ein ganz schmaler, etwa $1\frac{1}{2}$ cm langer Streifen normalen Kopfhaarwuchses (Haare braun) und weiter nach links ein eben solcher aber breiterer und bedeutend längerer Streifen bis etwa $2\frac{1}{2}$ cm vom Augenbrauenbogen entfernt herein. Auch an der Grenze der Stirne und Schläfe reicht der Haarwuchs weit ins Gesicht herein. Von der Spitze dieser Fortsetzung des Haarwuchses zieht sich ein ganz schmaler Streifen mit nur dünnen und kurzen, aber braunen Haaren schräg gegen die Mitte der Augenbrauen bis an die daselbst sich findende oben genannte Lücke. Gerade nach oben, 2 cm von dem inneren Ende der linken Augenbraue ist eine leichte Vertiefung in der Haut der Stirne, der auch eine ebensolche im darunterliegenden Knochen entspricht.

Rechterseits finden sich entsprechend den beschriebenen Verhältnissen der linken Seite folgende Anomalien:

Am rechten oberen Augenlid ist etwas nach innen von der Mitte des Lidrandes genau 10 mm vom oberen Thränen-

punkt entfernt eine ganz seichte Kerbe im Lidrand, die im Maximum 1,5 mm tief ist. Die Cilien stehen längs des ganzen Lidrandes normal. Durchtastet man das obere Lid, so fühlt man, dass entsprechend einer von dieser Einkerbung schräg nach aussen oben verlaufenden Linie der Tarsus in zwei Teile gespalten ist, was besonders bei der Umdrehung des Lides deutlich ist, indem dabei gewöhnlich bloss der äussere grössere Teil desselben sich umdreht und der innere kleinere zurückbleibt. Unter der Mitte des Augenbrauenbogens findet sich eine kleine rundliche Erhöhung in der Haut, die, wenn auch nicht so ausgeprägt, wie links, der Bildung dieser Seite doch vollkommen gleicht. Die Haut des oberen Lides und die Conjunctiva palpebrarum sind normal.

Lässt man den Bulbus stark auswärtsdrehen und zieht die Lider etwas vom Bulbus ab, so sieht man auf der äusseren Partie desselben eine Verdickung der Conjunctiva, welche mit dem äusseren Lidwinkel durch eine niedrige schlaffe Schleimhautduplikatur verbunden ist. Am Cornealrande ist nach aussen eine kleine rundliche sklerosierte Stelle.

Die übrigen Teile des Bulbus und der Augenhintergrund sind normal. Wie links reicht auch rechts die Haarlinie an der Grenze von Stirn und Schläfe weiter in's Gesicht herein, ferner zieht von der Haarwuchsgrenze symmetrisch zur linken Seite ein dünner schmaler Streifen mit kurzen dünnen braunen Haaren gegen die Mitte des Augenbrauenbogens, woselbst wie links in der Behaarung eine Lücke sich findet, die auch hier gerade oberhalb der genannten Erhöhung der Haut liegt. Der nur gradweise verschiedene Befund auf beiden Augen und deren Nachbarschaft lässt keinen Zweifel darüber, dass angeborene Kolobome vorliegen. Es finden sich sonst keinerlei Andeutungen von Missbildung, besonders nicht am Gaumen.

II. Fall.

(Journal Nr. 1098. 1893.)

Der zweite Fall betrifft den drei Monate alten Gottlob T. von N. Er wird zunächst wegen der Anomalie des oberen

Lides in die Klinik gebracht. Die eigentümliche Abnormität des Lides bestehe schon seit der Geburt. Bis zwei Wochen vor der Aufnahme sei das rechte Auge übrigens gesund und ganz reizlos gewesen, dann aber sei ziemlich heftige Entzündung mit eitriger Sekretion aufgetreten. Ueber Vorkommen von Missbildungen überhaupt und speziell von solchen im Gesicht und an den Augen in der Familie wird nichts angegeben.

Rechterseits findet sich in der Nähe des inneren Lidwinkels am oberen Lid ein tiefer weit nach oben reichender Defekt, welcher das obere Lid in einen breiten äusseren Teil und einen ganz schmalen inneren trennt. Nur an dem ersteren äusseren grösseren Teil finden sich Wimpern. Der Defekt am oberen Lid, die Spaltbildung, deren Rand einen nach oben konvexen Bogen bildet, bedingt eine mangelhafte Bedeckung des Bulbus bei geöffnetem Auge. Aber auch bei geschlossenen Lidern, im Schlafe, ist ein Teil des Bulbus, d. h. ein kleines Areal der Cornea und ein solcher der Sclera von den Lidern nicht bedeckt. Bei starker Orbicularis-Contraction ist der ganze Bulbus dadurch bedeckt, dass sich das untere Lid etwas unter das obere schiebt und dadurch der bei geschlossenen Lidern während des Schlafes unbedeckte Teil der Cornea bedeckt wird. Die Conjunctiva bulbi geht ohne Uebergangsfalte in den inneren oberen Teil des Defektrandes über, wodurch eine symblepharonartige Verbindung der Conjunctiva bulbi mit dem inneren Teile des Lides hergestellt wird. In der Cornea ist entsprechend dem im Schlafe nicht bedeckten Teile ein umschriebenes frisches Infiltrat. Die Pupille ist eng und erweitert sich auf Atropin. Die Iris zeigt keine Abnormität. Die Conjunctiva ist in akut-katarrhalischem Zustande. Am unteren Lid sowie links an den Lidern sind die Verhältnisse durchaus normal. — Ueber die eigentümliche Grenze des Haarwuchses, den Defekt der Augenbraue, und eine Asymmetrie der Nase wird nachher berichtet.

Unter der Behandlung heilt die umschriebene Keratitis gut mit wenig umfangreicher Narbe. Die centralen Corneal-

partieen sind frei geblieben. Die symblepharonartige Brücke zwischen Bulbus und innerem oberen Rande des Liddefektes, die keine Beschränkung der Beweglichkeit des Bulbus bedingt, aber bei Bewegung des Bulbus nach aussen oder bei passivem Zug der Haut nach der Mitte der Stirne angespannt ist, wird unter starker Anspannung senkrecht zu dieser durch einen horizontalen Schnitt quer durchtrennt und die Wundränder nach Auseinanderziehen in senkrecht zu dem Schnitt verlaufender Richtung vereint. — Die vernähte Wunde heilt gut. Der kleine Eingriff hat zur Folge, dass die symblepharonartige Verbindung des Bulbus mit dem Rande des Defektes wesentlich lockerer ist als vorher. Kurz darauf wird das Kind wegen Erkrankung aus der Klinik entlassen.

Nach 6 Jahren (1899) wird das Kind wieder in die Klinik gebracht, wobei folgender Befund festgestellt wird: Das Sehvermögen beträgt rechts $\frac{5}{10}$ — $\frac{5}{7,5}$, links $\frac{5}{5}$. Es besteht keine Refraktionsanomalie. Rechterseits fehlt die Augenbraue fast vollkommen, sie ist nur im äusseren Teile des Arcus superciliaris durch einige wenige dunklere Haare angedeutet. Dagegen ist eine, wenn auch nicht sehr auffallende eigentümliche Behaarung der rechten Stirne vorhanden. Die Haargrenze am rechten Stirnhöcker reicht weiter als gewöhnlich auf die Stirne herein, indem der Haarwuchs mit einem sich verschmälernden und sich zuspitzenden dreieckigen Streifen heller Haare (die Kopfhaare sind dunkelbraun) bis in die Nähe des äusseren Endes des Arcus superciliaris reicht, woselbst sich nur wenige spärliche braune Brauenhaare finden.

Die Ausdehnung des Defektes des rechten Oberlides besteht noch wie früher. Die spezifischen Bestandteile des Lides, Lidrand, Wimpern, Knorpel mit Meibom'schen Drüsen fehlen in der Ausdehnung von ungefähr $\frac{1}{3}$ des Lides. Die äusseren $\frac{2}{3}$ des Lides sind normal, der Rand derselben ist mit langen Wimperhaaren besetzt, die sich bis an den äusseren Rand des Koloboms erstrecken. Es besteht keine direkte Verbindung der Haut mit dem Bulbus, dagegen zieht eine Schleimhautfalte von der höchsten Stelle des Koloboms

auf das obere Drittel der Cornea, welche an dieser Partie eine narbige Trübung, der früheren Keratitis entsprechend, mit einer kleinen xerotischen Stelle aufweist. Im übrigen ist die Cornea klar.

Das rechte Auge ist in Konvergenzstellung. Die Bewegungen des Bulbus sind frei. Das obere Thränenpünktchen sitzt an dem inneren Ende des Randes des Defektes und ist durch Abziehen der Haut gut zur Anschauung zu bringen. Es führt in den Thränensack.



Abbildung 1.

Am rechten unteren Lide, sowie linkerseits bestehen normale Verhältnisse.

Ausser der eigentümlichen Haargrenze ist eine nicht sehr auffallende Asymmetrie des unteren Teiles der Nase vorhanden. Das rechte Nasenloch steht etwas höher und ist mit der Mündung mehr nach aussen gerichtet. Die Haut der rechten Nasenseite und Wange ist normal. Die Stellung beider inneren Augenwinkel ist vollständig symmetrisch, aber die Entfernung des äusseren Endes des rechten Nasenflügels vom innern Augenwinkel ist rechts ca. $\frac{1}{2}$ cm kürzer als links.

Am übrigen Körper völlig normale Verhältnisse. Die intellektuelle Entwicklung ist nicht auffallend defekt. Es besteht Strabismus convergens mässigen Grades (3 mm).

Diagnose: Kongenitales Kolobom des rechten oberen Augenlids.

Längs des Randes des Defektes im oberen Lid wird ein Schnitt angelegt und nach Vertiefung desselben der innere und äussere Rand des Defektes durch Nähte in der inneren konjunktivalen und der äusseren kutanen Platte vereint. Die Heilung verläuft gut. Es wird noch die Tenotomie des Rectus internus angeschlossen. Nachträglich zeigen ausser einer linearen Narbe am oberen Lid und einer seichten Kerbe am inneren Teil des Lidrandes entsprechend dem früheren tiefen Defekt die Verhältnisse des rechten Auges keine auffallenden Abnormitäten mehr.

(Hiezu Abbildung 1.)

III. Fall.

(Journal Nr. 586. 1899).

Am 17. April 1899 wurde der dritte Fall der Klinik zugeführt.

Karl A. von C. ist 7 Jahre alt. Die Eltern sind gesund, nicht blutsverwandt. Patient ist das jüngste von 6 Kindern. Das 4. Kind, um 5 Jahre älter, ebenfalls ein Knabe, ist mit 4 Jahren gestorben. Derselbe soll nicht ganz blind gewesen sein und hatte dieselben eigentümlichen Veränderungen an den oberen Lidern, wie unser Patient *).

Es ist zu bemerken, dass die übrigen Kinder, insbesondere auch das fünfte, zwischen den beiden genannten missgebildeten Kindern geborene, vollständig normale Verhältnisse zeigen.

*) Der Befund an den Augen des um 5 Jahre älteren verstorbenen Bruders des Patienten ist früher eingehend mitgeteilt. Siehe unten Fall Nr. 43. Brinkmann, Mitteilungen aus Dr. Königshöfers Augenklinik zu Stuttgart. Beitrag zur Kasuistik der angeborenen Defekte der Lider. Münchener medizin. Wochenschrift, 1887, Nr. 18.

Patient sei immer sehr schwächlich gewesen, so dass bisher von ärztlicher Untersuchung und Behandlung Abstand genommen wurde. Nach bestimmter Angabe der Mutter haben die Augen einige Tage nach der Geburt nicht die weissliche Trübung der Hornhaut gezeigt (später entstandenes Leukom). Allmählich habe sich eine Trübung auf den Augen eingestellt ohne erhebliche Entzündung unter mässiger Absonderung. Seither sei der Zustand, soweit es die Mutter beurteilen kann, unverändert.

Der Allgemeinzustand des Patienten ist schlecht; er ist abgemagert, hat sehr schwachen Knochenbau und hat erst vor einem Jahr (sechsjährig) Gehen gelernt. Die Mutter meint, er sei so schwächlich nur infolge der mangelhaften Ernährung, die man trotz vieler Versuche nicht bei ihm ändern könne. Patient nimmt nur Milch aus der Flasche, andere Speisen oder Getränke verweigert er; er hat noch nie etwas Konsistentes zu sich genommen, da er nicht kauen könne. Patient wiegt 25 Pfund und 300 Gramm, ist 88 cm lang. Mikrocephalie ist nicht deutlich ausgesprochen. Die Schädelmasse sind: »grösste Länge« 16,0 cm, »grösste Breite« 13,5 cm, »Horizontal-Umfang« 48 cm. Die geistigen Fähigkeiten sind nicht normal entwickelt, er kann noch nicht sprechen, hat übrigens auffälliges gutes musikalisches Gehör.

Der objektive Befund ist folgender (siehe Abbildung 2):

Die Haargrenze ist beiderseits in der Stirn- resp. Schläfengegend abnorm, indem ein stark behaarter dreieckiger gegen die Augen zu sich zuspitzender Bezirk sich an die behaarte Kopfhaut anschliesst, der rechts bis an die obere Grenze des Liddefektes sich erstreckt, wodurch das Antlitz des Patienten einen sehr merkwürdigen Anblick gewährt. Links reicht die Behaarung etwas weniger weit nach unten innen und endet mit der Spitze in der Mitte des Augenbrauenbogens. Hier finden sich am innern Ende des Augenbrauenbogens wenige Augenbrauhaare, ebenso auch am äusseren Ende des Augenbrauenbogens, während dazwischen die Brauhaare fehlen und in diesen mittleren Bezirk, wie eben

bemerkt, die Spitze der abnormen Behaarung eben noch hereinreicht. Rechts sind nur am äusseren Ende des Brauenbogens wenige Brauhaare vorhanden. Der zwischen den beiden behaarten Bezirken liegende Teil der Stirne ist ca. 6 cm breit.

Beiderseits bestehen an den oberen Augenlidern breite Defekte, welche etwas weniger mehr als die innere Hälfte der oberen Lider betreffen. Es fehlen dort Cilien, Lidrand, Knorpel und Drüsen, sowie der Conjunctivalsack, indem eine beinahe 1 cm breite Brücke der Haut mit reichlichem sub-



Abbildung 2.

cutanen Zellgewebe von oben her ohne Grenze direkt auf den Bulbus übergeht und sich dort in der oberen Hälfte der Cornea anheftet, ohne Andeutung eines Conjunctivalsacks und ohne dass an dieser Stelle die Haut irgend welche spezifische Bestandteile der Lider enthält. Es besteht also eine vollständige Verwachsung der genannten Hautpartie mit dem Bulbus, wodurch die Beweglichkeit der Bulbi wesentlich beschränkt ist. Die Haut reicht rechts etwas weiter auf die Cornea herein, als links, wo sie den Cornealrand von oben her noch überschreitet.

Beide Bulbi stehen in Konvergenzstellung.

Die äusseren Hälften der Lider und Lidränder sind normal gebildet mit langen Wimpern. Bei stärkerer Kontraktion des Orbicularis bedecken die Lider den sichtbaren Teil des Bulbus vollständig, wobei der vorhandene Teil der oberen Lider über das untere herabhängt und die unteren Lider sich bis an die Grenze der Verwachsung des Bulbus mit der Haut heraufschieben.

Die unteren Lider sind normal.

Rechts und links bestehen dichte centrale Leukome, die sich an der unteren Grenze der auf dem Bulbus endenden Haut finden. Es sind diese trüben Partien der Cornea mit Sicherheit als Narbentrübungen zu erkennen, und eine Folge von den nach der Geburt aufgetretenen Cornealerkrankungen. Die Oberfläche der Leukome ist etwas abgeflacht. Die schmalen nicht völlig getrüben unteren Cornealränder lassen die Iris durchschimmern. Der untere Pupillarrand ist deutlich zu erkennen, der obere ist nicht sicher zu sehen. Kolobom der Iris ist nach unten nicht vorhanden.

Während des Schlafes ist ein grosser Teil der Cornea nicht bedeckt. Corneae und umgebendes Conjunctivalgewebe sind oberflächlich trocken, letzteres ist nicht injiziert, es faltet sich bei Bewegungen des Bulbus. Lichtschein ist beiderseits vorhanden, ebenso Projektion.

An beiden unteren Augenlidern, deren Ränder normalen Verlauf zeigen, sind die Thränenpunkte vorhanden. Am linken Auge ragt der untere Thränenpunkt an normaler Stelle hervor, die Fortsetzung des Lidrandes bildet den unteren Rand der Bucht des Thränensees, die Höhe der letzteren beträgt nicht mehr als 2 mm. Dieselbe ist oben durch einen schmalen, nicht mehr als 2 mm hohen, zapfenartigen, mit normaler Haut versehenen Fortsatz begrenzt, auf dessen Spitze der obere Thränenpunkt, durch welchen man in den Thränensack gelangt, liegt, an dessen unterem Rand die ganz kleine und niedere Caruncula lacrymalis gelegen ist. Von der Spitze dieses Zapfens geht eine Schleimhautfalte

auf den Bulbus, welche mit der kaum angedeuteten Plica semilunaris in Verbindung steht *).

An der rechten Seite ist die Lage und Stellung des unteren Thränenpunkts vollständig normal. Der untere Rand des Thränensees zeigt die normale Wölbung, der obere Rand wird von einer Hautfalte gebildet, die direkt auf den Bulbus übergeht und den inneren Rand der Verwachsung der Haut mit dem Bulbus bildet, dazwischen erhebt sich eine schmale Hautfalte, die ohne scharfe Grenze in eine Schleimhautduplikatur übergeht, welche gegen die Uebergangsfalte hin sich verliert. Der obere Thränenpunkt ist nicht sichtbar.

Die Grenzen der beiden inneren Augenwinkel sind 31 mm von einander entfernt, die der unteren Thränenpunkte 38 mm, der beiden äusseren Augenwinkel ca 80 mm,

Die Nasenwurzel ist auffallend breit und nicht ganz symmetrisch, insofern die rechte Seite des Nasenrückens etwas weniger flach als die linke Seite ist und damit der Winkel zwischen Nase und Wange weniger ausgesprochen. Gegen die Mitte der Nasenspitze verläuft von der Mitte des Nasenrückens beginnend eine leichte Furche; die beiden Cartilagine alares sind in ihrem Kontour ziemlich deutlich zu erkennen.

Sonstige Abnormitäten fehlen. Nirgendwo sind Knochendefekte nachzuweisen, es besteht keine auffällige Asymmetrie im Schädelbau. Die Zähne sind sehr mangelhaft entwickelt, grösstenteils nur glatte Stümpfe (Rhachitis), hinter ihnen zeigen sich frische, scheinbar gesunde junge Kronen, das Zahnfleisch ist verdickt und geschwollen.

Patient spielt fortwährend mit den Fingern an den Augen, besonders am rechten, indem er das Unterlid nach oben schiebt und das Auge drückt, wahrscheinlich um Druck-

*) Während, wie schon oben bemerkt, der innere Teil des Oberlides vollkommen fehlt, geht aus der Beschreibung der Verhältnisse des oberen Thränenpunkts hervor, dass das obere Thränenröhrchen vorhanden ist und in einem gewissermassen eignen zapfenartigen Vorsprung der Haut liegt.

phosphene hervorzurufen. Auch im übrigen zeigt er verschiedene eigentümliche Bewegungen der Finger und Hände.

Diagnose: breites Kolobom der beiden Oberlider.

(Es ist eine plastische Operation in Aussicht genommen, um die Ränder der Defekte zu vereinigen.)

Dass es sich in den vorliegenden Fällen um angeborene Missbildungen handelt, bedarf wohl, abgesehen von den diesbezüglichen anamnestischen Angaben, keiner näheren Erörterung. Die mehr oder weniger symmetrische Anlage von Anomalien auf beiden Augen und in deren Umgebung in Fall I und III und gerade die Gleichheit von deren Anordnung sichert die Annahme eines angeborenen Zustandes. In Fall I herrscht insofern eine Verschiedenheit bei Vergleichung der beiderseitigen Anomalien, indem dieselben rechts weniger deutlich ausgeprägt sind wie links; doch ist nur ein gradweiser Unterschied vorhanden. Bei Fall III springt fast völlige Gleichheit beider Seiten ohne weiteres in die Augen. Eher im Zweifel über die Entstehung der eigentümlichen Bildung könnte man bei Fall II sein, doch sprechen auch hier die Gestalt des Liddefektes, wie vor allem die Komplikationen der Umgebung (Fehlen der Augenbraue, Behaarung der Stirn, Asymmetrie der Nase) für ein Angeborensein der Abnormität.

Eine Frage von weitgehender Bedeutung ist die über die Art der Entstehung der vorliegenden Missbildungen, denn sie greift auf ein noch nicht ganz aufgeklärtes Gebiet der Entwicklungsgeschichte über, weshalb von den Autoren mancherlei Erklärungsversuche für die Entstehung der Missbildungen gemacht worden sind. Je nachdem die Ergebnisse entwicklungsgeschichtlicher Forschung jeweils sich gestalteten, wurde versucht, Aufklärung in das Wesen und die Entstehung der angeborenen Augenliddefekte zu bringen. Um Anhaltspunkte für die diesbezügliche Beurteilung der vorliegenden Fälle zu gewinnen, seien hier die wichtigsten Theorien angeführt.

Nur mehr von historischem Interesse sind wohl die Theorien von Heyfelder und von Himly (39)*, vom Jahre 1831 bezw. 1843. Ersterer nimmt als Ursache der Missbildung bei einem Fall von Kolobom des linken Oberlides eine durch ein Versehen der Mutter im dritten Monat der Schwangerschaft hervorgerufene Störung des »Nisus formativus« an. Letzterer erklärt die Missbildung »als ein durch übermässig langes Wirken des Dualismus zu Stande gekommenes Uebel.« Ammon (2) 1835, zieht zum Vergleich die Entstehung der Lippenspalte herbei. Da man noch nie in irgend einer Periode des fötalen Lebens die Entstehung der Lider aus zwei Segmenten, wie bei der Oberlippe, habe konstatieren können, so schliesst er daraus bei der angeborenen Augenlidspalte auf ein Vitium primae formationis. Desmarres (9) 1854 spricht von dieser Deformität als von einer Hemmungsbildung, jedoch ohne eine nähere Auseinandersetzung über die Art der Entwicklungshemmung zu geben. Später standen sich hauptsächlich zwei Ansichten gegenüber. Diese waren aufgestellt von Manz (27) 1868 und von deWecker (42) 1869. Ersterer hält das Kolobom der Augenlider für begründet in einer histologisch abnormen Umbildung einer ursprünglich zwischen Oberfläche des Augapfels und der allgemeinen Körperdecke bestehenden normalen Verbindung, welche die Ausbildung eines vollständigen Oberlides verhindert hat, also Hemmungsbildung. De Wecker spricht gleichfalls von einer Hemmungsbildung, die jedoch dadurch zu Stande kommen soll, dass an einer bestimmten Stelle die Umbildung der in einer gewissen Periode des Fötallebens das Auge bedeckenden Cutis zur Bindehaut ausgeblieben sei und dies zur Kolobombildung Veranlassung gegeben habe. Gegenüber den genannten Erklärungsversuchen hat van Duyse (13) eine ganz neue Erklärung für die Entstehung des Lidkoloboms gegeben. Nach ihm handelt es sich um die Folgen einer cirkumskripten

*) Die eingeklammerten Zahlen entsprechen der Nummer des Litteraturverzeichnisses.

intrauterinen Verwachsung zwischen Amnion einerseits und der äusseren Haut, welche beim Embryo die Augenblase deckt, andererseits. Diese Adhärenz verhindert die normale Entwicklung eines der Lider oder beider. Das epibulbäre Dermoid, welches in der Mehrzahl der Fälle sich zusammen mit der Anomalie des Augenlids findet, entspricht der Stelle, wo ein amniotischer Strang in Verbindung bleibt mit der das fötale Auge deckenden Membran. Finden sich solche Dermoide oder ähnliche Bildungen nur auf dem Lide und der Unteraugenbrauengegend ohne Anomalien des Bulbus, so ist in dieser Lage schon die Erklärung für die Spaltbildung im entsprechenden Lide gegeben (cf. Fall I). Wenn überhaupt keine Dermoidbildung weder auf Auge noch Lid existiert, so sollen die amniotischen Stränge so frühzeitig verschwunden sein, dass nur geringe oder gar keine Spuren davon auf dem Auge oder seiner Umgebung zurückbleiben (*rupture précoce de l'adhérence*). In der Mehrzahl der Fälle haben die Autoren der Folgezeit sich dieser van Duyse'schen Theorie angeschlossen, manche freilich in modifizierter Form. Mehr vereinzelt stehen folgende Erklärungsversuche: Osio (32) hält in dem von ihm veröffentlichten Fall (s. u.) die Missbildung für die Folge einer Entzündung »während der palpebralen Evolutionsperiode«. Aehnlich spricht sich Schiess-Gemuseus (38) aus, indem er eine Hemmungsbildung annimmt, die auf primärem fötalem entzündlichem Zustand der Bulbusoberfläche beruhe, wodurch die normale Lidbildung verhindert werde. Für eine andere Art von Hemmungsbildung erklärt Dor (12) einen Fall von doppelseitigem Oberlidkolobom, indem er im Anschluss an die Kraske'sche Theorie der schrägen Gesichtsspalte dasselbe für einen Teil der letzteren ansieht. Van Duyse's Theorie ist nach ihm für alle Fälle unzulässig. Aehnlich führt Nicolin (29) ein doppelseitiges Oberlidkolobom auf eine unvollkommene Verschmelzung der fötalen Spalte zwischen Kopfkappe und Oberkieferfortsatz in ihrer äusseren Hälfte zurück. Dieser Ansicht schliesst sich Fricke für die Fälle von Oberlidkolobom an,

welche in der Richtung der schrägen Gesichtsspalte liegen. Er stellt daneben noch drei Formen von Oberlidkolobomen auf: solche, die das Lid und den Lidwinkel, solche, die den Lidwinkel allein betreffen, endlich solche, bei denen mehrfache Spalten an einem Lide vorhanden sind. Diese drei Formen erklären sich nach der van Duyse'schen Theorie. Drei Möglichkeiten der Entstehung nimmt Krischewsky (23) an bei der Besprechung der Aetiologie der angeborenen Lidkolobome: 1. mangelhafter Verschluss der Thränen-Nasenspalte (Stirn- und Oberkieferfortsatz); 2. bei Anlage der Thränenkanälchen kann das Epithel derselben eine abnorme Wucherungsrichtung zeigen, wobei die Epithelwucherungen erst konfluieren und dann zerfallen, weil im oberen Lid gegenüber dem massigeren unteren kein Platz dafür vorhanden ist und ihnen die Stützsubstanz entzogen wird. 3. Es findet eine Bestrebung zur Bildung überzähliger Thränenkanälchen, die in der Mitte des Lides ausmünden sollen, statt. Aetiologisch ist deshalb nach Krischewsky das Verhalten des Thränenableitungsapparates in jedem Falle von Kolobom in erste Linie zu stellen. Ewetzky (15) bestreitet die Annahme einer Spaltbildung des Lides. Kolobom kommt durch Störung in dem regelmässigen Prozess der Verwachsung der Lidspalte zu Stande, wobei die Lidränder, wie gewöhnlich in der Mitte, nicht vereinigt werden, sondern in ihrer ursprünglichen Lage verharren.

Hervorzuheben ist, dass in der neuesten in der Literatur zu findenden Abhandlung über Lidkolobom und deren Entstehung von Schanz (37), letzterer sich der van Duyse'schen Theorie zuwendet, indem er ein Zustandekommen durch amniotische Stränge annimmt.

Wie mannigfach und einander widersprechend die Theorien im Laufe der letzten Jahrzehnte geworden sind, geht zur Genüge aus obiger Zusammenstellung, in welcher die wesentlichsten genannt sind, hervor. Von den Fällen von Spaltbildung im Oberlide sei im folgenden eine Zusammenstellung gegeben.

Zu den 20 Fällen von Oberlidkolobom, die von Schleich (l. c.) zusammengetragen sind, kommen noch die 3 hier mitgeteilten (21, 22, 23.) (Der erste derselben ist schon von Schleich (l. c.) beschrieben). An diese schliessen sich die zunächst folgenden 6 Fälle (24 bis 29), die in der Veröffentlichung Schleich's fehlen, an.

24. Horner (21).*) Dreimonatliches Kind. Rechterseits Kolobom des oberen Lides. Ulcus corneae.

25. Corradi (5). Oberes Lid stellte sich als in zwei Hälften geteilt dar, von denen die innere 5 mm, die äussere 13 mm lang war. Beide Hälften klafften 7 mm. Beseitigung durch Blepharoraphie.

26. Pelvet (34). 20jähriger junger Mann. Mutter that gegen das Ende der Schwangerschaft einen Fall. Rechtsseitige Gesichtsspalte. Makrostomie. Am rechten Oberlid zwei V-förmige Spalten, die eine nahe der äusseren Kommissur, die andre am innern Augenwinkel. Mangel der Cilien am Rande der Defekte.

27. Dick (11). Spalte im Oberlid, eine Fortsetzung der entsprechenden Gesichtsspalte, wovon nur eine Furche angedeutet. Atrophie der Nase.

28. Noyes (30). Angeborenes Oberlidkolobom: Einkerbung in der Mitte des oberen Lids.

29. Agnew (1). Kongenitales Kolobom des oberen Lides.

Hieran reihen sich folgende seit der Mitteilung Schleichs veröffentlichte Fälle:

30. Nuel (31). Zwanzigjähriger Mann, sonst gesund. Auffallend breite Nase, deren Spitze zweigeteilt. Sehvermögen: Lichtschein mit guter Projektion. An den oberen Augenlidern fehlen die inneren $\frac{2}{3}$ vollkommen. Das äussere Drittel ist normal, 12 mm lang, 7 mm hoch, enthält Tarsus, Cilien und Meibom'sche Drüsen. Von der Stirne zieht ein derber Hautlappen über den Bulbus herab, auf der Unterlage fest verwachsen, bedeckt seine obere Hälfte. Von der Cornea bleibt nur ein schmales unteres Segment frei. Die Hautfalte ist über der Cornea zart, gefaltet, enthält Blutgefässe. Thränenpunkt stark entwickelt, Thränenkanäle oben und unten vorhanden. Ueber dem Kolobom fehlen die Augenbrauen. In die Lücke schiebt sich ein Haarbüschel von der Stirne spitz herein.

31. Pflüger (36). Von aussen her 14 mm langer vollständiger Defekt des rechten oberen Lides bei einem 14 Tage alten Kinde

*) Die eingeklammerte Zahl entspricht der Nummer des Litteratur-Verzeichnisses.

weiblichen Geschlechts. Innen Lidrudiment mit Thränenpunkt. Stirnhaare reichen in spitzem Winkel bis zum äusseren Orbitalrand herab. Nase gespalten. Rechte Nasenhälfte atrophisch.

32. Lannelongue (25). Kolobom der 4 Augenlider bei einer hirnlosen Missgeburt. Eine ligamentöse Masse setzte sich durch das Kolobom auf Cornea und Conjunctiva bulbi fort. Augen sind unvollkommen entwickelt. Es besteht doppelte Hasenscharte.

33. Osio (32). Viermonatliches Kind. Doppelseitiges Oberlidkolobom mit Symblepharon rechts.

34. Snell (41). 26jährige Frau. Linkes oberes Lid zeigt ein Kolobom zwischen innerem und mittlerem Drittel, mehr als $\frac{1}{3}$ der Höhe des Lides einnehmend. Vom Kolobom zieht nach oben eine Furche bis an den Orbitalrand; nach aussen Cornealtrübung. Am äusseren Conjunctivalrand ein Fettklumpchen.

35. Lang (24). 12jähriger Knabe. Rechtes Oberlid zeigt doppelte Spaltbildung; eine Spalte entspricht der Lid-Mitte, die andere liegt 1 cm weiter nach innen. Der dazwischen liegende Teil hat normale Wimpern und Meibom'sche Drüsen.

36. Derby (8). Oberes Augenlid-Kolobom. Aus dem Spalt tritt ein Hautstück hervor.

37. Wedl-Bock (43). Säugling. Linkes Oberlid zeigt eine 3 mm breite Spalte. Beiderseits sitzt gegen den äusseren Augenwinkel zu eine knopfartige Schwellung — ein Bestandteil der Lider, weil Cilien darauf sind. Letztere fehlen an den inneren Hälften der oberen Lider. Beiderseits zieht von der Caruncula lacrymalis ein Strang zentralwärts zur Cornea, links breiter, so dass $\frac{3}{4}$ der Cornea bedeckt sind. Bindehautfalte fehlt links.

38. Morian (28). 17jähriges Mädchen. Beiderseits an den Oberlidern kleine Kolobome, 1 mm auswärts vom Thränenpunkt. Im äusseren Lidwinkel ein kleines Hautwülstchen. Lidspalte schräg gestellt. Ausweitung des linken Canthus internus, von da zieht ein Narbenstreif auf die Backe herunter. Beiderseits schräge Gesichtsspalte; Kopfbildung normal.

39. Gand (18). 22jährige Frau. Linkes oberes Lid zeigt ein Kolobom durch die ganze Höhe des Lides. Tarsus vollständig geteilt. Am Lidrand Cilien, die noch ins Kolobom hinaufsteigen. Multiple Dermoide auf Conjunctiva und Lidern. Myopie.

40. Panas (33). Kind. Kolobom des rechten Oberlides, Cornealeukom. Makrostomie leichten Grades, vorspringende Zwischenkiefer. Gaumen stark gewölbt.

41. Despagne (10). Männliches Kind hat am linken Oberlid an der inneren Hälfte ein V-förmiges 9 mm breites, 3 mm hohes Kolobom. An der Spitze sitzen 2 Cilien. Die Haut setzt sich etwa

2 mm weit an Stelle der Conjunctiva unter das Kolobom fort. Sonst am Bulbus, wie am sonstigen Körper keine Besonderheiten. Familienanamnese ohne Belang.

42. Schiess-Gemuseus (38). 7 Wochen alter Knabe. Beide Oberlider zeigen einen fast die ganze innere Hälfte einnehmenden Defekt. Daneben beiderseits kleines Dermoid. Beiderseits nach oben gerichtetes Iriskolobom. Cornealtrübungen. Auffallende Spalten an Lippe, Rachen und Nase. Familienanamnese ergibt keine Besonderheiten.

43. Brinkmann (3). Kind, $\frac{1}{4}$ jährig, männlichen Geschlechts (Bruder von unserem Fall III, s. oben). Vorher in der Familie nichts dergleichen beobachtet.

Von beiden Oberlidern ist nur etwa die äussere Hälfte vorhanden, die nasale fehlt. Die Ränder des Koloboms sind etwas geschwellt, glatt. Länge des vorhandenen Lids rechts 15 mm, links 17 mm. Dasselbe ist normal gebaut. An der Stelle des Liddefektes besteht Symblepharon zwischen äusserer Haut und Bulbus beiderseits bis zur Cornea reichend. Beweglichkeit des Bulbus nach unten gehemmt. Die Cornea weist beiderseits dicke rundliche weisse Trübungen auf, 2 mm im Durchmesser. Sehschärfe, abgesehen von den Trübungen, normal. Die vorhandenen Oberlideteile reichen im wachen Zustande bis an die unteren Lider, im Schlafe darüber herunter, so dass ein chronischer Reizzustand vorhanden ist.

44. Dor (12). 5jähriges Kind mit angeborenem Kolobom beider Oberlider. Symmetrische Spalten je mit schmalem Symblepharon darin. Cornea etwas unregelmässig, Bulbus normal.

45. Nicolin (29). 5jähriges Kind. Beiderseits am Oberlid symmetrische Kolobombildung zwischen mittlerem und innerem Drittel; scharfe senkrechte Kolobomränder. Die Spalten erstrecken sich nach oben bis 3 mm von der Lidbasis, sie begreifen Cilien, Haut, Tarsus, Conjunctiva und etliche untere Orbicularisfasern. Normale Karunkel. Cornea am oberen und unteren Limbus leicht getrübt. Bewegung der Bulbi nach unten beschränkt.

46. Creutz (7). 10jähriges Mädchen, hat beiderseits an den Oberlidern breite Defekte, mit je einem Vorsprung, linkerseits temporalwärts, rechts nasalwärts gelegen. Die Haut der Wange und Schläfe geht kontinuierlich auf die Conjunctiva bulbi über.

47. Derselbe (7). 14jähriger Junge mit angeborener Spaltung des rechten Oberlides, so dass ein äusserer grösserer und ein innerer kleiner Teil übrig bleibt. Äusserer Kolobomrand mit Vorsprung ektropioniert. Staphylom der Cornea. Der Defekt beginnt 5 mm nach aussen und oben vom Punctum lacrym. Dessen Rand verläuft schräg nach aussen oben zur Mitte der Uebergangsfalte mit einer Einkerbung in der Mitte.

48. Fricke (16). 17jähriges Mädchen. In der Familie nichts dergleichen. Doppelseitiges Kolobom der oberen Lider. Rechts: Grosses Kolobom von flach viereckiger Gestalt. Basis 17 mm, oberer Rand 13,5 mm breit, äussere Schenkel 5 mm, innere 4 mm lang. Oberer Rand und Seitenränder der Spalte ohne Cilien und Meibom'sche Drüsen. Tarsus vollständig geteilt. Lid im äusseren grösseren und inneren kleineren Teil von normalem Bau. Oberer Thränenpunkt vorhanden. Haut ist in der Augenbraue über der Spalte narbig verändert, in ihrer Mitte 12 mm lange kahle Stelle. Von der Haut über dem Kolobom zieht eine Falte zur Conjunctiva bulbi. Cornea getrübt und xerotisch verändert. Am rechten Canthus externus ein Dermoid auf dem Bulbus.

Links V-förmiger Defekt im oberen Lid; Basis 6 mm, Höhe 2,5 mm, nur an der Spitze desselben keine Cilien. Am linken Canthus externus ebenfalls ein Dermoid auf dem Bulbus.

Ausserdem bestehen: Appendices auriculares, Makrostoma, Mikrogathie.

49. Cowell (6). Links Oberlidspalt mit Dermoid.

50. Juler (22). Oberlidspalt mit Dermoidcyste.

51. Gallenga (17). Fötus von 8 Monaten. Partielles Kolobom des oberen Lides. V-förmiger Defekt, 3 mm breit, 2 mm hoch mit feinen Cilien spärlich besetzt. Tarsus und Meibom'sche Drüsen oberhalb des Koloboms vorhanden. Keine Verwachsungen mit dem Bulbus. Oberer Canaliculus lacrymalis fehlt.

Vollständige schräge Gesichtsspalte mit totalem Kolobom des unteren Lides.

52. Derselbe. Fötus von 9 Monaten. Totales Kolobom beider Oberlider. Innere Lidwinkel mit den Thränenpunkten stark nach abwärts verzogen. Lidspalte weit offen. Die kleinen wulstförmigen Lider lagern sich peripher dem Bulbus an. Untere Thränenkanälchen vorhanden, ein oberes fehlte, ein anderes endigte blind. In der Gegend der Kolobome endigen Eihautstränge. Beiderseitige komplizierte Gesichtsspalte durch den inneren Augenwinkel nach der Stirne zu verfolgen. Fehlen von Stirn- und Scheitelbein.

53. Derselbe (17). 56jähriger Mann. Kolobom des einen Oberlides mit Kolobom beider Augenbrauen. 2 cm breite haarlose Stelle an beiden Brauen. Haut daselbst glatt und dünn. Oberhalb des Koloboms schmale vertikale Furche. Haare, an den Seiten der kahlen Stelle besonders stark breiten sich zum Teil auf die oberen Lider aus.

54. Capei (4). Dreijähriges Kind mit totalem angeborenem Kolobom zwischen innerem und mittlerem Drittel eines Oberlides. Dreieckige Lücke. Winkel abgerundet ohne Cilien am Rande. Vom oberen Winkel zieht eine dünne Hautbrücke zum Bulbus hinüber, einen Teil

der Cornea deckend. Die vom Kolobom nach oben ziehende Haut ist narbenartig.

55. Schröder (40). 41-jähriger Mann. Familienanamnese ohne Belang. Kinder gesund. Linkes oberes Lid zeigt in der medianen Hälfte zwei 5 mm resp. 8 mm breite und 4 mm tiefe Einkerbungen, dazwischen ein konisch nach vorn zulaufendes mit Wimpern besetztes Stück. Cilien fehlen an den Defekten.

56. Derselbe (40). Kind, weiblich. Beiderseits fehlt mehr als die mediale Hälfte der oberen Lider. Die äussere Haut geht in der Breite von 7 mm in die Conjunctiva bulbi über. Lateraler Lidrand stark verdickt. Cilien unregelmässig. Höhe des Lids 4,5 mm. Breite der Lidspalte 2 cm. Beide Corneae mit perforiertem Ulcus. Augenbrauen beiderseits in 3 Abteilungen geteilt. Der mittlere Teil zieht in einen Fortsatz der Kopfhare temporalwärts über.

57. Hoppe (20). 6–7-monatlicher Fötus. Linkes oberes Lid hat ein partielles Kolobom zwischen mittlerem und äusserem Drittel, eine dreieckige Einkerbung, 0,5 mm hoch, 3 mm breit. Dicht über dem Kerbwinkel zieht eine rundliche 1,5 mm dicke Brücke auf die Cornea herab, mit ihr nahe am äusseren oberen Quadranten verbunden. Daneben Hasenscharte, Wolfsrachen, Fehlen der Schädelwölbung.

58. Zeilendorf (44). 10-jähriger Knabe mit doppelseitigen Oberlidspalten. Rechtes Auge: Länge der Spalte 4 mm. Im äusseren Lidwinkel ein 3 mm, im inneren ein 1 mm langer, mit Cilien spärlich besetzter Hautlappen. In der mittleren Lidpartie zieht die Haut ohne Absatz von der Stirne über den Bulbus und bedeckt ihn bis zur Mitte, allmählich dünner werdend und geht in die Conjunctiva bulbi über.

Links im äusseren Augenwinkel 3 mm langes Stück ohne Tarsus mit spärlichen Cilien. Das übrige Lid ist ersetzt durch eine von der Stirne auf den Bulbus herabziehende, ihn bis auf $\frac{1}{2}$ cm bedeckende gespannte Haut.

Schvermögen beiderseits abgeschwächt. Augenbrauen, nur 3 cm von der Nasenwurzel entfernt, vorhanden.

59. Pfannmüller (35). Kind von $5\frac{1}{2}$ Monaten. Linkes Oberlid zeigt dreieckige Spalte im inneren Winkel, Basis 9 mm, Seiten je 6 mm. Äusserer Rand des Defektes glatt. Vom inneren zieht eine Hautfalte bis über den Cornealrand. Cornea grau getrübt. Oberer Thränenpunkt und Caruncula lacrymalis fehlen. Dermoid im unteren inneren Quadranten.

Die Mutter ist mit demselben Fehler auf dem rechten Auge geboren.

60. Derselbe (35). Kind von $\frac{1}{2}$ Jahr. Eltern gesund. Kolobom des linken Oberlides, 1 mm tief. Im inneren Lidwinkel ein Dermoid ohne Zusammenhang mit dem Kolobom. Kleine Hautfalte an Stelle der Thränenpapille.

Am Unterlid an entsprechender Stelle ebenfalls Kolobom.

61. Goldzieher (19). 9monatliches weibliches Kind. Doppelseitiges Oberlidkolobom. Rechts: Im mittleren Drittel regelmässiger rechteckiger Substanzverlust. Ränder scharf abgegrenzt, unbehaart. Aeusseres Drittel normal, inneres gegen den Spalt zu plump und höckerig. Links: Der gleiche Spalt durch grossen sehnigweissen härtlichen Tumor ausgefüllt, der an der Oberfläche feine Härchen trägt. Er ist verwachsen mit den Spalträndern und an der Basis mit der Cornea, so dass er die oberen $\frac{2}{3}$ derselben bedeckt. (Er erwies sich als mit dem Orbitalfett zusammenhängender Fettklumpen.) An den Ohren Hautauswüchse.

62. Van Duyse et Rutten (14). Knabe von 10 Monaten. Linkes Oberlid zeigt am inneren Drittel ein Kolobom, Cilien spärlich. Cornea ringförmig getrübt. Linkes unteres Lid an entsprechender Stelle kolobomatös. Strang von da zum inneren unteren Cornealquadranten.

Doppelseitige Lippenspalte. Linksseitige Gesichtsspalte.

63. v. Mangoldt (26). Inneres Drittel eines oberen Lides fehlt. Mediane Gesichtsspalte. Defekt am Stirnbein.

Betrachten wir die Reihe der angeführten Fälle, dieselben einzeln vergleichend, so übersehen wir beim ersten Blick eine ungemein reiche Mannigfaltigkeit. Diese äussert sich insbesondere im Auftreten der verschiedensten Komplikationen. Die Spaltbildungen selbst bestehen in der Regel in einem Defekt des Lides im Ganzen von der Form eines Dreiecks. Angesichts der eigenartigen Stellung, die fast jeder einzelne Fall vermöge seiner besonderen Verhältnisse einnimmt, stellt sich eine grosse Schwierigkeit heraus, die Fälle einem einheitlichen Gesichtspunkte unterzuordnen, von welchem aus man einer Erklärung des Zustandekommens der Missbildung näher kommen könnte.

Die Ergebnisse der Vergleichung zunächst allgemein statistischer Natur sind folgende:

Von den 63 Fällen handelt es sich bei 42 um einseitige, bei 21 um doppelseitige Oberlidspaltbildungen. Bei den einseitigen herrschen wiederum die linksseitigen vor. Von 29 einseitigen Fällen, in denen die Seite genannt ist, sind 18 linksseitig, 11 rechtsseitig.

Da, abgesehen von schwereren Komplikationen, die Lebensfähigkeit durch die Missbildung nicht beeinträchtigt wird, sehen wir alle Lebensalter, bis zum 56. Jahre, vertreten.

Betreffs des Geschlechts finden wir in den 35 Fällen, in denen dasselbe genannt ist, 22 männliche und 14 weibliche Individuen.

Aus einer Vergleichung der Missbildungen im speciellen samt ihren Komplikationen ergibt sich folgendes interessante Resultat.

Nur in vier der genannten Fälle handelt es sich um einfache Kolobombildung (Corradi, Ammon, Noyes, Agnew), wenigstens ist von Komplikationen an den betreffenden Stellen nicht gesprochen. Die geringste Komplikation ist leichte Trübung der Cornea, wie sie in dem Fall von Nicolin beiderseits vorliegt. Doppelte Spaltbildung auf einer Seite ohne sonstige Komplikation (abgesehen vom Defekt der Cilien), liegt merkwürdigerweise in 6 Fällen vor (Pelvet, Becker, Lang, Horner, Talko, Schröder). Als Folgezustand der Defekte am Lid wären die verschiedenen beobachteten Erkrankungen der Cornea zu nennen, mit Ausgang in Geschwürsbildung, Leukom und Staphyloma (Creutz). Diese Veränderungen entsprechen meist der Lage des Defekts. Mit stärkerer Beeinträchtigung der Funktion als in den eben genannten Fällen gehen einher diejenigen, bei welchen der Cornea dichte konjunktivaähnliche Membranen aufliegen oder selbst brückenartige Hautlappen von der naheliegenden Cutis, auch meist der Lage des Defektes entsprechend sich nach ihr herüber spannen, wie bei unsrem 3. Fall (ferner bei Manz, Brinkmann, Nuel, Lannelongue, Fricke, Schröder, Zeilendorf, Despagne, Capei, Hoppe, Pfannmüller, Wedl-Bock).

Einen Uebergang bilden diese Fälle zu denen, bei welchen ausgesprochene Geschwulstbildungen am Bulbus sich finden, meist am Corneo-scleralrande oder entsprechend dem Defekte gelegen; es sind in der Regel Dermoiden, selten Lipome (Snell). Neben kleineren Dermoiden im Defekt ist, ähnlich

dem Falle Heyfelder, in dem von Schiess-Gemuseus doppelseitiges Iriskolobom nach oben vorhanden.

Als relative Seltenheit ist in unseren drei Fällen die Erscheinung der abnormen Haarlinie anzusehen; denn wir begegnen ihr ausserdem unter den 63 Fällen im Ganzen nur drei Mal (Nuel, Pflüger, Schröder). Eng im Zusammenhang damit stehen die Defekte im Haarwuchs der Augenbraue, die wir auch in den letzteren Fällen verschieden entwickelt sehen. Damit ist das Gebiet der Gesichtsddefekte erreicht. In der Mehrzahl der Fälle, in denen wir eine Gesichtsmissbildung mit dem Lidkolobom zusammen beobachten, ist letzteres nur als Teilerscheinung einer solchen anzusehen, wie z. B. der medianen Gesichtsspalte mit Stirnbeindefekt (v. Mangoldt) und in den Fällen mit gleichzeitigem Kolobom eines oder beider unteren Lider (Gallenga, Lannelongue), daneben finden sich alle möglichen Gesichtsddefekte noch vertreten: Hasenscharte, Wolfsrachen, ein- oder doppelseitig, schräge Gesichtsspalte, Makrostomie, Mikrognathie, Appendices auriculares.

Es lassen sich demnach etwa folgende 4 Kategorien aufstellen:

1. einfache Lidkolobome, ein- oder doppelseitig.
2. Kolobome mit geringfügigen Veränderungen auf dem Bulbus oder der nächsten Umgebung des Koloboms.
3. Kolobome mit Dermoidbildungen, Hautbrücken zwischen Stirnhaut und Conjunctiva, resp. Cornea, Veränderungen der letzteren mit entsprechender Funktionsstörung.
4. Kolobome mit Complicationen mit anderern Gesichtsddefekten, insbesondere der schrägen Gesichtsspalte.

Um endlich an die Frage nach der Entstehung unsrer Missbildung heranzutreten, könnte es nahe liegen, bei der grossen Mannigfaltigkeit der einzelnen Befunde verschiedene Arten der Entstehung anzunehmen.

Zunächst sei auf die oben kurz erwähnten verschiedenen Theorien hingewiesen, die zur Erklärung des Zustandekommens der Missbildung aufgestellt worden sind. So ver-

schieden auch die einzelnen bisher beobachteten Missbildungen sind, so lassen sich doch aus der Reihe derselben ganz allmähliche und wie mir scheint lückenlose Uebergänge von der eben vorhandenen Andeutung des Defektes bis zu den ausgebildetsten Fällen herstellen.

Ganz abgesehen von allgemeinen Erwägungen wird man schon aus diesem Grund zunächst nicht berechtigt sein, für die verschiedenen Formen verschiedene Entstehungsarten anzunehmen, sondern die Erklärung des Zustandekommens der Missbildung wird durch eine einheitliche Ursache gefordert werden müssen.

Weiterhin aber werden die Beobachtungen des Vorkommens von Kolobomen des oberen Lids zugleich mit Spaltbildung am unteren Lid es unumgänglich erscheinen lassen, bei der Erklärung des Zustandekommens der Missbildung auch die Kasuistik der Kolobome des unteren Lids heranzuziehen.

Die Missbildungen am oberen und unteren Lid sind nicht als grundsätzlich verschieden zu betrachten und eine Berücksichtigung der Kasuistik der Kolobombildungen des unteren Lides wird nötig sein, um auf Grund des Gesamtmaterials der Spaltbildungen an den Lidern die Entscheidung zu treffen. Es sei auf eine zu diesem Zweck unternommene Bearbeitung der Kasuistik der Spaltbildungen des unteren Lides von Dr Werner hingewiesen, die demnächst veröffentlicht werden wird.

Unter Berücksichtigung des Gesamtmaterials der beobachteten Spaltbildungen an den Lidern, hauptsächlich der Beziehungen derselben zur schrägen Gesichtsspalte, scheint die v. Duyse'sche Theorie den vorliegenden Thatsachen am ehesten zu entsprechen.



Litteratur.

1. Agnew, Archiv für Augenheilkunde X, 1 p. 100, 1880.
2. Ammon, Ammon's Zeitschrift für Ophthalmologie V 1837, p. 83.
3. Brinkmann, Münchener medicin. Wochenschrift 1887, Nr. 18.
4. Capei, Refer. in Jahresbericht für Ophthalmologie 1892, p. 212.
Sperimentale 1892, p. 229.
5. Corradi, Refer. im Jahresbericht für Ophthalmologie 1879, p. 365.
6. Cowell, Refer. im Centralblatt für Augenheilkunde 1891, p. 541.
7. Creutz, Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde 1888, p. 314.
8. Derby, American Journal of ophthalmologie II p. 135, 1885.
9. Desmarres, Traité des maladies des yeux 1854.
10. Despagnet, Recueil d'ophthalmologie Novembre 1887.
11. Dick, London medic. gaz. 1839, p. 897.
12. Dor, Bericht des VII. internat. Ophthalmologenkongresses zu
Heidelberg 1888, p. 418.
13. van Duyse, Annales d'oculistique T. 88 p. 101, 1882.
14. van Duyse et Rutten, Archives d'ophthalmologie 1897, janvier.
15. Ewetzky, Centralblatt für Augenheilkunde 1897, p. 126.
16. Fricke, Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde 1890, p. 53.
17. Gallenga, Ref.: Jahresbericht für Ophthalmologie 1892, p. 210.
18. Gand, Refer. in Nicolin, Thèse de doctorat Lyon 1888.
Bulletin de la clinique des Quinz-Vingts. T.V. 1887, avril-juin.
19. Goldzieher, Centralblatt für prakt. Augenheilkunde 1896, p. 359.
20. Hoppe, v. Græfe's Archiv für Ophthalmologie Bd. 39, p. 307.
21. Horner, Handbuch der Kinderkrankheiten von Gerhardt 1882,
V. Bd. 2. Abth. p. 228.
22. Jaler, British medical Journal 1892, June 18th.
23. Krischewsky, Inaug-Dissert. Würzburg 1894.
24. Lang, The ophthalmological Review 1885, p. 342.
25. Lannelongue, Archives générales de médecine 1883, p. 389.
26. v. Mangoldt, Ref. bei Schanz, Münch. med. Woch. 1898, Nr. 18.
Jahresbericht der Gesellschaft für Natur- u. Heilkunde. 1897. S. 9.
27. Manz, Archiv für Ophthalmologie Bd. XV, Abth. 2 p. 145, 1868.
28. Morian, Langenbeck's Archiv für klin. Chirurgie Bd. 35, 1887.
29. Nicolin, Thèse de doctorat, Lyon 1888.
30. Noyes, Archiv für Augenheilkunde X 1 1880, p. 100.

31. Nuel, Archives d'ophthalmologie I p. 437, 1881.
 32. Osio, Refer. im Jahresbericht für Ophthalmologie 1883 p. 545.
Siglo medico 1883 p. 329.
 33. Panas, Bulletin medical 1887 Nr. 40, 17. juillet.
 34. Pelvet, Gazette medicale de Paris 1864 Nr. 28, p. 117.
 35. Pfannmüller, Inaug.-Dissert. Giessen 1894.
 36. Pflüger, Schweizer Korrespondenzblatt 1883, p. 39.
 37. Schanz, Deutsche medic. Wochenschrift 1898 Nr. 18, p. 288.
 38. Schiess-Gemuseus, Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde 1887, p. 8.
 39. Schleich, Mitteilungen aus der ophthalmiatischen Klinik in Tübingen I, 1882, p. 114.
 40. Schröder, Inaug.-Dissert. Freiburg 1893.
 41. Snell, Transactions of the ophthalmological Society of the united kingdom 1885.
 42. de Wecker, Archiv für Augen- und Ohrenheilkunde Band I p. 126, 1869.
 43. Wedl-Bock, Pathologische Anatomie des Auges 1886, p. 440.
 44. Zeilendorf, Wiener klinische Wochenschrift 1894, Nr. 39.
-

Zum Schlusse liegt mir die angenehme Pflicht ob,
meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Dr Schleich
für die Ueberlassung der Arbeit und die freundliche
Unterstützung bei der Ausführung derselben meinen
wärmsten Dank auch an dieser Stelle auszusprechen.



